



TITLE:

両側精巣腫瘍を呈した先天性副腎皮質過形成の1例

AUTHOR(S):

敦川, 浩之; 井内, 裕満; 徳光, 正行; 山口, 聡; 橋本, 博;
八竹, 直

CITATION:

敦川, 浩之 ...[et al]. 両側精巣腫瘍を呈した先天性副腎皮質過形成の1例.
泌尿器科紀要 2000, 46(5): 311-313

ISSUE DATE:

2000-05

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/114283>

RIGHT:

両側精巣腫瘍を呈した先天性副腎皮質過形成の1例

市立稚内病院泌尿器科 (医長: 井内裕満)

敦川 浩之, 井内 裕満

旭川医科大学泌尿器科学教室 (主任: 八竹 直教授)

徳光 正行, 山口 聡, 橋本 博, 八竹 直

A CASE OF BILATERAL TESTICULAR TUMORS WITH
CONGENITAL ADRENAL HYPERPLASIA

Hiroyuki TSURUKAWA and Hiromichi IUCHI

From the Department of Urology, Wakkanai City General Hospital

Masayuki TOKUMITSU, Satoshi YAMAGUCHI, Hiroshi HASHIMOTO and Sunao YACHIKU

From the Department of Urology, Asahikawa Medical College

We report a case of congenital adrenal hyperplasia (CAH) occurring in a 21-year-old man. He was found to have 21-hydroxylase deficiency shortly after birth in search for the cause of vomiting and adrenal insufficiency, and placed on steroid therapy. He had an uneventful childhood with normal onset of puberty. At the age of 21 years he was hospitalized with bilateral testicular masses. They were non-tender, firm and nodular on palpation. The levels of adrenocorticotrophic hormone (ACTH), 17α -hydroxyprogesterone (17α -OHP) were found to be elevated. Testicular biopsy revealed that the nodule comprised mainly eosinophilic sheets and nests and polygonal cells with abundant, granular cytoplasm, but no crystals of Reinke were seen. Testicular tumor with congenital adrenal hyperplasia is typically bilateral and develops in untreated or inadequately treated males with CAH.

(Acta Urol. Jpn. 46: 311-313, 2000)

Key words: Testicular tumor, Congenital adrenal hyperplasia

緒 言

先天性副腎皮質過形成 (以下 CAH と略す) はステロイド生合成に関与する酵素の先天的な欠損が原因で, 両側副腎の過形成が起こる疾患である。われわれは CAH の加療中, 両側精巣腫大を呈した1例を経験したので報告する。

症 例

患者: 21歳, 男性

主訴: 両側精巣腫大

既往歴・家族歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1973年3月出生直後, 哺乳力低下, 脱水症状著明となり近医受診した。電解質異常を指摘され, 精査の結果 21-hydroxylase 欠損型 CAH の診断となった。以後小児科にてホルモン補充療法を受けていた。その後, 14歳頃より身長伸びが不良となった以外特に問題なく経過していた。1994年1月より両側精巣の腫大を認め, 同年8月精査目的に泌尿器科初診となった。

初診時現症: 身長 153.4 cm, 体重 52.0 kg, 血圧

120/60 mmHg。陰茎, 皮膚に異常所見を認めず, 腹部腫瘍は触知しなかった。陰嚢内容は両側とも腫大し, 内部には石様硬の結節を多数触知した。

検査所見: 血液一般検査, 生化学検査では異常値を認めず, 各種ホルモン検査 (括弧内正常値を示す) では, LH 4.1 mIU/ml (≤ 7.0 mIU/ml), FSH 14.0 mIU/ml (≤ 13.0 mIU/ml), ACTH 157 pg/ml (6.0~36.0 pg/ml), 17α (OH), プロゲステロン 110 ng/ml (1.35~2.00 ng/ml), 17-KS (尿), 16.0 mg/day (4.2~12.4 mg/day), 17-OHCS (尿), 16.0 mg/day (3.1~8.7 mg/day), PRA 0.6 ng/ml/hr (≤ 1.0 ng/ml/hr), テストステロン 607 ng/dl (320~1,030 ng/dl) であり, ACTH と, 17α (OH) プロゲステロンが, 異常高値を示していた。また, AFP, β hCG などの精巣腫瘍マーカーは正常であった。

画像診断: 超音波検査 (Fig. 1) で, 腫瘍の長径は左が 6.5 cm, 右が 6.1 cm で内部が低輝度の結節が多数認められ, ドップラーエコーでは結節内部は血流に乏しい所見であった。CT (Fig. 2) では, 陰嚢内には均一な濃度の多発結節を認め, 正常精巣組織は見られなかった。なお, 両側とも副腎の腫大は明らかでな

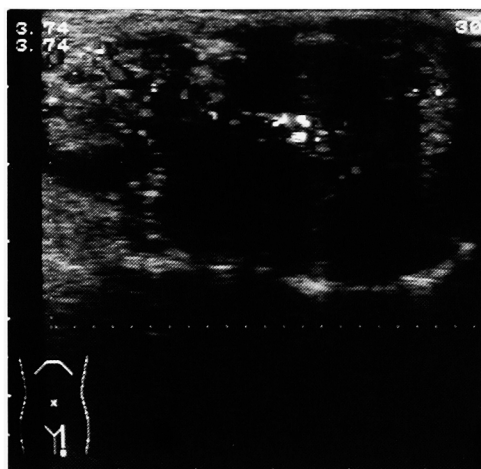


Fig. 1. Doppler ultrasonography revealed avascular and nodular testicular tumor.

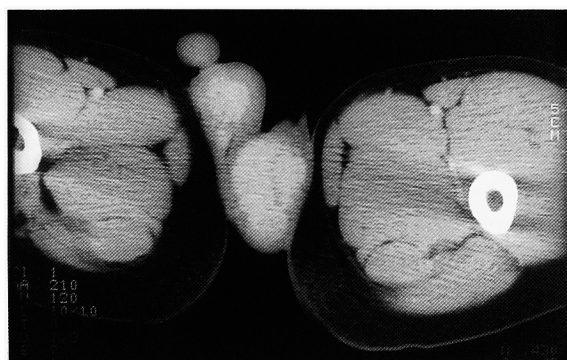


Fig. 2. Abdominal CT scan showed homogeneous and multiple nodular lesions of bilateral testes.

くリンパ節の腫脹も認められなかった。

以上の検査所見より精巣腫瘍も否定できなかったが、文献で報告されている CAH に伴う精巣の腫瘍性変化も疑い生検を施行した。

手術所見：精巣白膜を切開すると、内部に 1~2 cm 大の硬い結節が多数認められ、その一部を摘出した (Fig. 3)。

病理組織所見：ライディッヒ細胞に類似した、小型で円形の核と好酸性で豊かな胞体をもつ細胞が主体をなしており、これらの細胞が薄い間質に囲まれ胞巣ないし索状構造をとって増生する像が認められた。しかし、ラインケの結晶や核分裂像は認められず血管、リンパ管への進展も認められなかった (Fig. 4)。

以上の病理所見と前述のホルモン検査所見から、文献上報告されている CAH に伴う変化として矛盾しないと判断した。よってステロイドの投与量を増量し精巣の変化を観察していたが、半年から 1 年位の間に精巣の結節は次第に退縮してきていた。その後、肥満傾向が増悪したためステロイドの維持量を減量し経過をみている。現在、精巣の大きさは左右とも長径 4~5 cm 位とほぼ正常大であるが腫瘤状の結節は、それ



Fig. 3. Gross appearance of the testicular tumor.

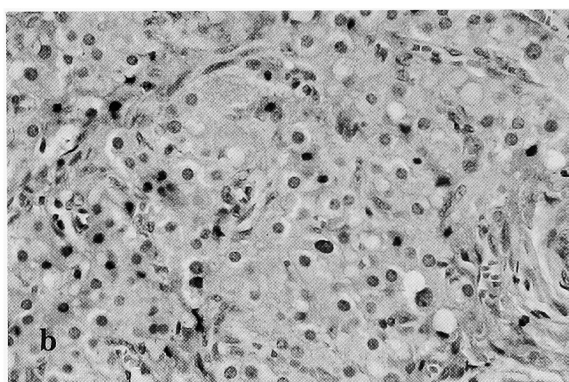
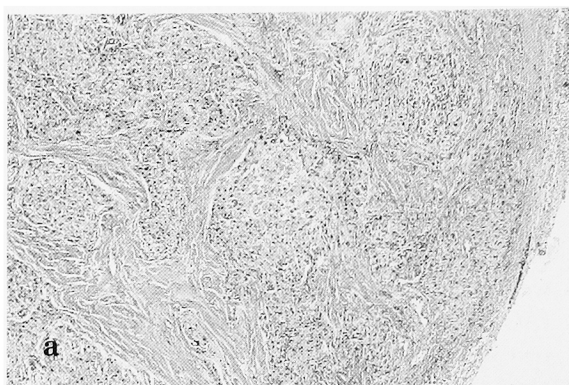


Fig. 4. a: Low-power microscopy of the testicular mass showing nodules of tumor cell separated by bands of fibrous tissue (H & E $\times 40$). b: High-power microscopy showing polygonal cells with abundant, granular and eosinophilic cytoplasm with no crystals of Reinke (H & E $\times 200$).

以上の退縮傾向が認められていない。

考 察

CAH に伴う精巣腫大は、1940年 Wilkins ら¹⁾により報告されて以来、われわれの調べ得たかぎり本邦の報告例はなく、国外で 41 例の記載があるのみである。1953年 Prader らはこの病変を、testicular tumor of the adrenogenital syndrome-TTAGS と命名している²⁾ その病因は CAH に対する適切な治療が行われ

ていない場合, 脳下垂体からの過剰な ACTH の分泌が両側精巣腫大を引き起こすと考えられている。また, 適切なステロイド補充を早期に行うことにより 3~6 カ月で精巣は縮小傾向を示すこともこの腫瘍の特徴であると報告されている²⁻⁵⁾。しかし線維化, 石灰化の状態が進行している時には改善しないという報告もある⁶⁾。

この腫瘍を形成する細胞の起源についてはいくつかの説があるが, 胎生期に精巣と副腎が近接して発生することと関連して, 精巣内に ACTH に反応するような多分化能を有する細胞が迷入し, これが起源となっているとの説が有力である⁷⁾。

TTAGS 41 例の検討^{8,9)}では, 21-hydroxylase 欠損が, 38/41 (93%) を占め, 9 歳以下の時期に両側性にみられるものが多い (37/41, 90%)。中には両側精巣の結節性腫大により初めて CAH を診断されている症例も報告されている。

TTAGS と最も鑑別しなければならないのがライディッヒ細胞腫である。はじめに臨床上的鑑別点は, TTAGS は約 83% が両側発生で, ライディッヒ細胞腫は片側が多く両側性は約 3% を占めるにすぎない。また, TTAGS は乳房腫大を認められないが, ライディッヒ細胞腫は約 30% 位認められる。

次に病理組織上の鑑別点は, ライディッヒ細胞腫は 35~40% にラインケの結晶を認めるが TTAGS には認められない。このような臨床像, 病理像より鑑別は困難ではないと思われる (Table 1)。

CAH の加療中, 精巣に腫瘍性変化を生じた場合, まず本症を念頭に置くべきと考えられた。

Table 1. Distinguishing points between testicular tumor of the adrenogenital syndrome (TTAGS) and Leydig cell tumor

	Leydig cell tumor	TTAGS
臨床所見		
両側発生	3.0%	83%
乳房腫大	30.0%	0%
病理所見		
ラインケの結晶	35~40%に認める	認められない
腫瘍内の結合組織	薄く疎	厚く豊富

結 語

先天性副腎皮質過形成に伴った両側精巣腫大の 1 例を経験したので若干の文献的考察を加え報告した。

文 献

- 1) Wilkins L, Fleishmann W and Howard JE: Macrogonitoomia precox associated with hyperplasia of the adrogenic tissue of the adrenal and death from corticoadrenal insufficiency. *Endocrinology* **26**: 386, 1940
- 2) Prader A: Die cortisondauerbehandlung des Kongenitalen Adrenogenitalen Syndroms. *Hely Paediat Acta* **8**: 386-423, 1953
- 3) Cutfield RG, Bateman JM and Odell WD: Infertility caused by bilateral testicular masses secondary to congenital adrenal hyperplasia (21-hydroxylase deficiency). *Fertil Steril* **40**: 809-814, 1983
- 4) Franco-Saenz R, Antonipillai SY, McCorquodale K, et al.: Cortisol production by testicular tumors in a patient with congenital adrenal hyperplasia (21-hydroxylase deficiency). *J Clin Endocrinol Metab* **53**: 85-90, 1981
- 5) Srikanth MS, West BR, Isaacs H Jr, et al.: Benign testicular tumors in children with congenital adrenal hyperplasia. *J Pediatr Surg* **27**: 639-641, 1992
- 6) Knudsen JL, Savage A and Mobb GE: The testicular "tumor" of adrenogenital syndrome-persistent diagnostic pitfall. *Histopathology* **19**: 468-470, 1991
- 7) Dahl EV and Bahn RC: Aberrant adrenal cortical tissue near the testes in human infants. *Am J Pathol* **40**: 587, 1962
- 8) Rutgers JL, Young RH and Scully RE: The testicular "Tumor" of the adrenogenital syndrome. a report of six cases and review of the literature on testicular masses in patients with adrenocortical disorders. *Am J Surg Pathol* **12**: 503-513, 1988
- 9) Adesokan A, Adegboyega PA, Cowan DF, et al.: Testicular "Tumor" of the adrenogenital syndrome. *Am Cancer* **80**: 2120-2127, 1997

(Received on August 26, 1999)

(Accepted on January 10, 2000)